

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

Prof.Dr. Dinçer ÖĞÜN(*) ● Dr. Ömer GÜNHAN(**) ● Uzm.Dr. Fahrettin GÖZE(***)

ÖZET: Hipoplastik sol kalp sendromu obstruktif kalp lezyonları, gelişmemiş sol ventriküler kavite, valvüler ve aortik anomaliler ile karakterize konjenital kalp hastalığıdır. Bu makalede 4 günlük erkek bir bebek otopsisinde mevcut hipoplastik sol kalp sendromu sunuldu.

SUMMARY: *Hypoplastic left heart syndrome:* Hypoplastic left heart syndrome is a congenital heart disease characterized with obstructive heart lesions, undeveloped left ventricular cavity, valvular and aortic anomalies. In this article we presented an autopsy case with hypoplastic left heart syndrome in a boy of 4 day-old.

GİRİŞ

Hipoplastik sol kalp sendromu, sol kalp obstruktif lezyonları, gelişmemiş sol ventriküler boşluk, aort ve mitral valv atrezisi, çıkan aort ve aort kavsi hipoplazi- si gibi bulguları kapsayan bir hastalıktır^(3 4 6 7).

Bu sendrom ilk kez 1952'de Lev tarafından tarif edilmiştir. Daha sonra Neonan ve Nadas tarafından sınıflandırılmıştır⁽⁶⁾.

Konjenital kardiovasküler anomaliler erken çocukluk çağı ölümlerinde önemli etkilendirler. Hipoplastik sol kalp sendromu da bu nedenle konjestif kalp yetmezliği ve ölüme sebep olan önemli bir kardiovasküler anomalidir⁽²⁾. Görülme sıklığı konjenital kalp hastalıkları arasında % 1 - % 4 arasında değişen değerlerde bulunmaktadır⁽⁶⁾.

Yeni doğan ve erken çocukluk çağında konjenital kalp hastalığına bağlı ölümlerde % 22 ye varan bir oranı işgal edebilmektedir⁽⁴⁾. Yeni doğan dönemi kalp hastalıklarının varlığı ve niteliğinin saptanması son derece güçtür. Bu nedenle sıklıkla nekropsiler ile sendrom varlığı saptanabilmektedir. Hayatın ilk haftasındaki konjenital kalp hastalığına bağlı ölümlerin % 25 ini teşkil eder⁽⁶⁾. Vakalarda belirgin siyanoz ve solunum güçlüğü vardır ve bundan dolayı çoğunlukla respiratuar distres veya pnömoni tanısı alırlar⁽⁷⁾.

Hipoplastik sol kalp sendromunda kardiovasküler anomalilerin yanısıra kas-iskelet, gastrointestinal sistem, üriuner ve santral sinir sistem anomalileri de izlenebilir.

Familyal bulunuş nadirdir. Ancak ailelerde diabet ve abortus hikayeleri bulunur⁽⁶⁾.

Sendromda kalp genellikle büyüktür. Foramen ovale açık olabilir ve özellikle mitral valv atrezisi varsa görülür, ve de sağ-sol şant sağlar⁽⁶⁾.

Sağ atrium ve sağ ventrikül hipertrofik ve genişlemiştir. Patent duktus arteriosus (PDA), geniş bir şekilde mevcut olup, arkus aortaya bağlanmıştır.

Sol atrium normal veya hipoplastik olabileceği gibi mitral valv hipoplastik veya atretik olabilir. Sol ventriküler kavite küçük olup duvarı sağa göre daha ince izlenebilir. Aortik valv atretiktir. Çıkan aorta dardır. Koronerler arkus aortadan, pulmoner arter başlangıcı ve aort başlangıcından çıkabilir.

Mikroskobilerinde endokardial fibroelastozis ve myokardium kalsifikasyonu izlenebilir⁽¹⁾.

Dergiye geldiği tarih: 20.12.1984

(*) GATA ATF, Patoloji Anabilim Dalı Bşk. Prof.Tbp. Kd.Alb. Ankara.

(**) GATA ATF, Patoloji Anabilim Dalı Doktora Öğrencisi Diş Tbp.Kd.Yzb.

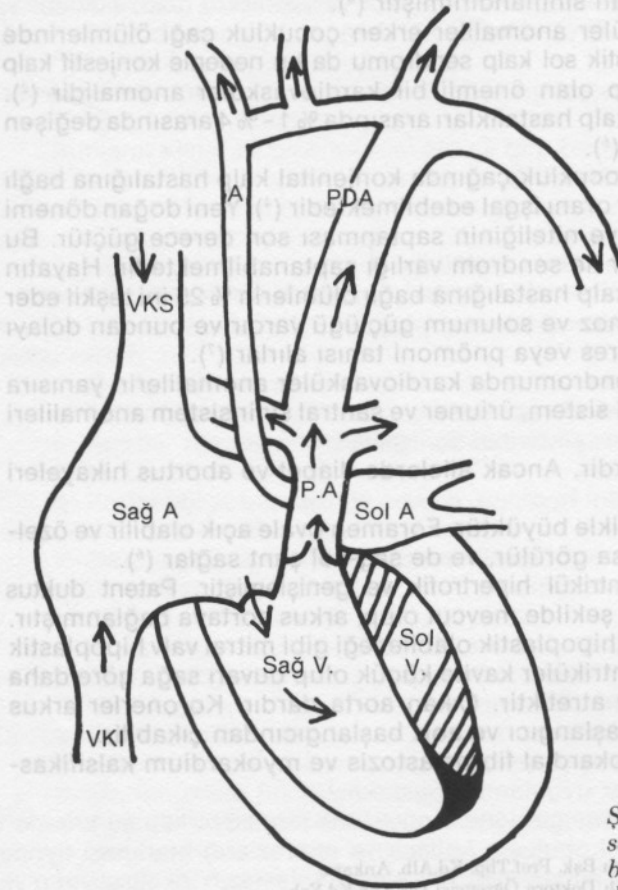
(***) GATA ATF, Patoloji Anabilim Dalı Uzm. Tbp.Tgm. Ankara.

Hastalarda hiperaktif kalp, siyanotik gelişim konjestif kalp yetmezliği bulguları görülür. Pulmoner venöz dolgunluk artar. Tanı anjiokardiografi ile konulur (6-7).

OLGU

4 günlük erkek bebek. Ailenin ilk çocuğu olup anne-baba akrabalığı yoktur. Doğumdan hemen sonra siyanoz, taşikardi (160/dk), takipne (80 dk) ve ekspiratuar tipde solunum distresi ortaya çıkmış. Periferik vazodilatasyon görülmüş.

Anne hamileliği normal seyretmiş, ancak toxoplasma titrasyon testi 1/256 da daimi müsbet bulunmuş. Hamileliğin 4. ayından itibaren devamlı Rovamicin kullanmış. Doğum zamanında ve normal olmuştur. Bebeğin kalp ve akciğer sesleri tabii bulunmuş. EKG'de V_4 - V_5 - V_6 derivasyonlarında QRS kompleksi yükselmesi şeklinde sol ventrikül hipertrofisi bulguları görülmüştür. Akciğer grafisinde kalpte total büyüme mevcuttur. Diğer sistem bulguları normaldir.



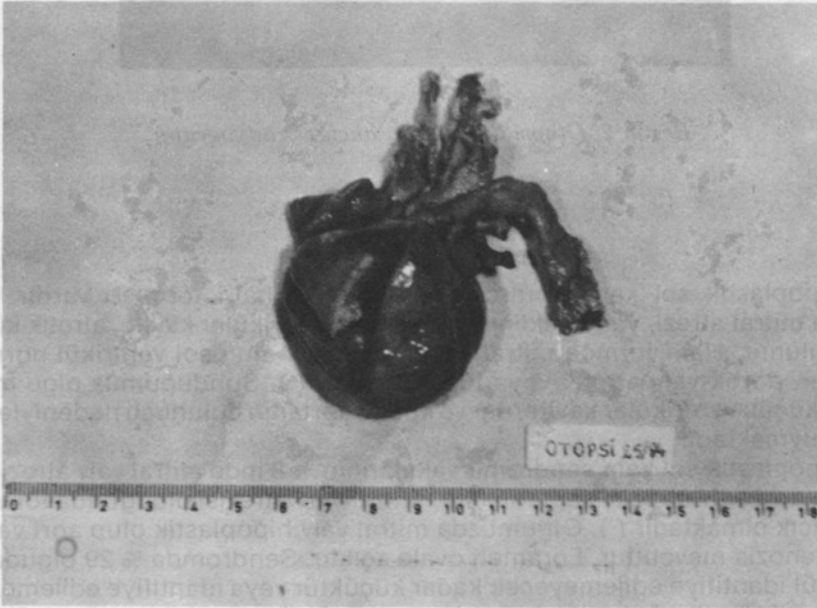
Şekil 1: Hipoplastik sol kalb sendromu vakasında kalbin ve büyük damarların şematik diagramı.

Otopsi bulguları: (OT- 25/84)

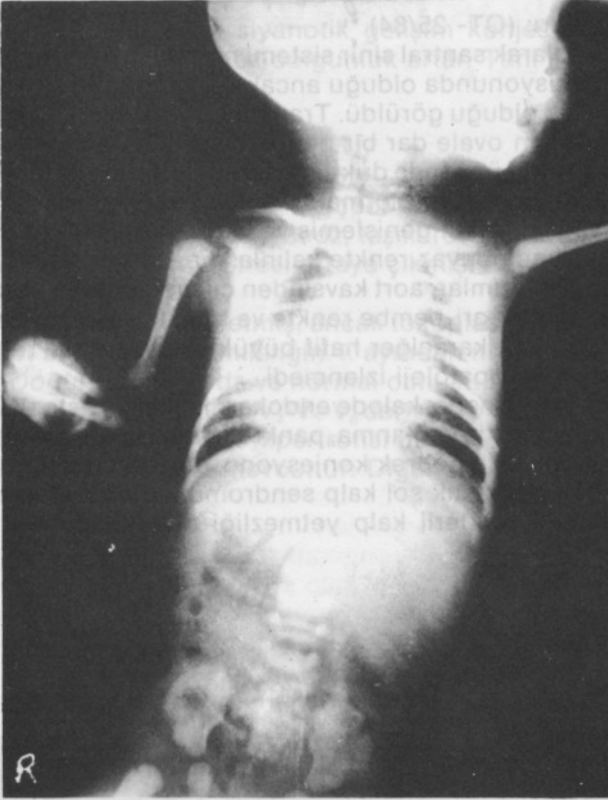
Makroskobik olarak santral sinir sistemi normal bulunmuştur. Kalbin normal yerinde ve pozisyonunda olduğu ancak sol ventrikülün çıkan aort ve aort kavsinin hipoplastik olduğu görüldü. Transpozisyon yoktu. Duktus arteriosus botalli geniş, foramen ovale dar bir pencere şeklinde açıktı. Pulmoner arter sağ ventrikülün hemen üzerinde duktus arteriosus botalli ile birleştikten sonra ikiye ayrılmaktaydı, inen aorta normaldi. Sol ventrikül cidarı normalden biraz kalın (0,7 cm), sağ ventrikül genişlemiş ve cidar kalınlığı 0,4 cm kadardı. Sol ventrikül endokardında beyaz renkte kalınlaşma, mitral ve aort kapaklarında daralma mevcuttu. Atriumlar, aort kavsinin çıkan damarlar ve koroner arterler normaldi. Akciğerler gri-pembe renkte ve hafif kıvamlı idi. Batın organları normal yerlerinde olup, karaciğer hafif büyük ve sarı-kahve renkte bulundu. Diğer organlarda makropatoloji izlenmedi.

Mikroskobik incelemede; kalpde endokardial fibroelastozis, akciğerlerde staz bulguları, karaciğerde yağlanma, pankreasta subakut interstisyel pankreatit hali görüldü. Dalak ve böbrek konjesyone, timus ve surrenaller normaldi.

Ölüm sebebi hipoplastik sol kalp sendromuna bağlı ve 4 günde gelişen akciğerlerde stazla karakterli kalp yetmezliği olarak bildirildi (Resim 1-2) (Şekil-1).



Resim 1: Hipoplastik sol kalp



Resim 2: Otopsi olgusunun akciğer radyogramı

TARTIŞMA

Hipoplastik sol kalp sendromunun ağır ve hafif formları vardır. Ağır formda mitral atrezi, yarık şeklinde küçük sol ventriküler kavite, atretik küçük aort bulunur. Hafif formda mitral valv hipoplazik olup sol ventrikül normale yakındır, aortik valv atretik veya hipoplastiktir (⁶). Sunduğumuz olgu mitral atrezi, küçük ventriküler kavite, dar ve küçük aortanın bulunuşu nedeniyle ağır forma uymaktadır.

Hipoplastik sol kalp sendromu vakalarının % 8'inde mitral valv atrezisi, % 75'inde aort valv atrezisi saptanmıştır. Mitral valv atrezisi olduğunda foramen ovale açık olmaktadır (⁵). Olgumuzda mitral valv hipoplastik olup aort valvde hafif stenozis mevcuttur. Foramen ovale açıktır. Sendromda % 29 olguda sol ventrikül idantifiye edilemeyecek kadar küçüktür veya idantifiye edilemez (⁶). Olgumuzda ventrikül kavitesi son derece küçüktür ancak idantifiye edilebilmektedir. Sol ventrikül duvar kalınlığı 7 mm. kadardır.

Çıkan aorta sendromda dar olarak bulunmaktadır. Olgumuzda çıkan aorta hem dar hem kısadır. Ayrıca arkus aorta da son derece dardır ve patent

duktus arteriosus ile birleşme yerinden itibaren aşırı genişlemekte ve sonra inen aort normal genişliğine ulaşmaktadır. Koroner arterlerin çıkış anomalileri sendromda sık görülürse de, olgumuzda normal çıkış mevcuttur. Hipoplastik sol kalp sendromunda lezyonların ayırıcı tanısında respiratuar bozukluklar, büyük damar transpozisyonları, anormal pulmoner venöz dönüş ve diğer yeni doğan kalp yetmezliği anomalileri düşünülebilir.

Tedavide sistemik pulmoner şanti sağlayacak geniş atrial septal defekt yaratılması uygulanabilir.

KAYNAKLAR

1. Becker, A.E., Anderson, R.H.: Cardiac Pathology An Integrated Text and Colour Atlas. Churchill Livingstone. London Edinburgh. New York, P. 162, (1983).
2. Doty, D.B., Marvin, W.J., Schicken, R.M., Laues, R.M.: Hypoplastic left heart syndrome. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:148, (1980).
3. Gussenhoven, E.J., Becker, A.E.: Congenital Heart Diseases. Churchill Livingstone. Edinburgh. London. Melbourne. New York. P. 138-142, (1983).
4. Lambert, E.C., Canent, R.V., Hohn, A.R.: Congenital Cardiac Anomalies in The Newborn a Review of Conditions Causing Death or Severe Distress in The First Month of Life. Pediatrics 37:343, (1966).
5. O'Connes, W., J., Cottrill, C.et al: Ventricular and Coronary artery morphology in the hypoplastic left heart syndrome. Pediatr. Res. 15:644, (1981).
6. Özme, Ş., Kale, G., Çağlar, M., Tınaztepe, K.: Hipoplastik sol kalp sendromu. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 20:143-151, (1977).
7. Şenses, A.D., Kale, G., Çağlar, M., Gögüş, Ş., Göksu, N.: Hipoplastik sol kalp sendromu. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi. 26:35-361. (1983).